

EWA WOLAŃSKA

Uniwersytet Warszawski
Zakład Logopedii i Emisji Głosu Instytutu Polonistyki Stosowanej

ORCID ID: <https://orcid.org/0000-0003-1069-6534>

Zaburzenia funkcji językowych i innych funkcji poznawczych w otępieniu semantycznym

Disorders of Language Functions and Other Cognitive Functions in Semantic Dementia

STRESZCZENIE

Artykuł ma na celu opis specyfiki zaburzeń językowych i poznawczych oraz zmian w zachowaniu i osobowości w otępieniu semantycznym (SD). SD, znane również jako wariant semantyczny afazji pierwotnej postępującej (svPPA), jest postępującym zaburzeniem neurodegeneracyjnym, charakteryzującym się utratą pamięci semantycznej. Pacjenci z SD mają zazwyczaj trudności z aktualizacją wcześniej znanych wyrazów oraz rozpoznawaniem znajomych obiektów i twarzy. Objawy kliniczne obejmują anomię, wielomodalne zaburzenia rozumienia znaczeń wyrazów, afazję z zachowaną płynnością mowy i wzrokową agnozęj asocjacyjną. Mowa pacjentów z SD charakteryzuje się pauzami niezbędnymi do znalezienia brakujących wyrazów, zmniejszoną częstotliwością występowania wyrazów samoznaczących, obecnością parafazji semantycznych, zwiększonym stosunkiem czasowników do rzeczowników oraz wielością powtórzeń. Wraz z postępem choroby zmiany zachowania i osobowości są często postrzegane jako podobne do tych obserwowanych w otępieniu czołowo-skroniowym.

Słowa kluczowe: otępienie semantyczne, pamięć semantyczna, afazja, afazja z zachowaną płynnością mowy, anomia, wzrokowa agnozja asocjacyjna, zwyrodnienie płatów czołowych i skroniowych

SUMMARY

The aim of the article is to describe the specificity of language, cognitive, behavioral and personality changes in semantic dementia (SD). SD, also known as semantic variant primary progressive aphasia (svPPA), is a progressive neurodegenerative disorder characterized by loss of semantic memory. SD patients generally have difficulty in generating familiar words and in recognizing familiar objects and faces. Clinical signs include anomia, impaired comprehension of word

meaning, fluent aphasia, and associative visual agnosia. Speech of SD patients is marked by word-finding pauses, reduced frequency of content words, semantic paraphasias, increased ratios of verbs to nouns, and multiple repeats. As the disease progresses, behavioral and personality changes are often seen similar to those seen in frontotemporal dementia.

Key words: semantic dementia, semantic memory, aphasia, fluent aphasia, anomia, associative visual agnosia, frontotemporal lobar degeneration

WPROWADZENIE

Otępienie semantyczne to choroba neurozwyrodnieniowa, której osiowym objawem jest stopniowo nasilająca się utrata wielomodalnej wiedzy semantycznej przy względnie zachowanej sprawności podsystemu fonologicznego, morfologicznego oraz syntaktycznego (Adlam i in. 2006; Rohrer i in. 2008). W toku rozwoju choroby do izolowanych deficytów leksykalno-semantycznych dołączają inne zaburzenia poznawcze, które ulegają uogólnieniu. Ponadto u większości pacjentów dochodzi do zaburzeń behawioralno-osobowościowych o różnym nasileniu. Deficyty te powodowane są przez obustronne – często asymetryczne – zaniki w przednich obszarach płatów skroniowych mózgu. W badaniu histopatologicznym zazwyczaj stwierdza się u chorych zanik neuronów oraz glejozę bez białek tau-dodatnich, lecz z wtrętami ubikwityno-dodatnimi (*pathology with tau-negative, ubiquitin-positive*) (Davies i in. 2005; Kertesz i in. 2005; Sikorska, Liberski i Wszolek 2005). Wiek zachorowania przypada zwykle na okres między 55. a 70. rokiem życia. Średni czas trwania choroby od chwili pojawienia się pierwszych symptomów do śmierci pacjenta wynosi zazwyczaj 7–8 lat (Hodges i in. 2003; Roberson i in. 2005; Kertesz i in. 2007). W badaniach epidemiologicznych nie stwierdza się istotnej dysproporcji w liczbie zachorowań kobiet i mężczyzn (Kertesz i in. 2007).

HISTORIA BADAŃ

Pojęcie *otępienie semantyczne* wprowadzono i spopularyzowano na przełomie lat 80. i 90. XX w. (por. np. Snowden i in. 1989; Hodges i in. 1992). Jednak przypadki osób z objawami tożsamymi z SD obserwowano i opisywano już na przełomie XIX i XX w. Wówczas określano je mianem *głuchota słowna* bądź *amnezja werbalna* (por. np. Pick 1892, 1904; Déjerine i Sérioux 1897; Rosenfeld 1909). Przez blisko siedem kolejnych dekad przypadki osób z cechami postępujących zaburzeń o typie afazji spotykały się z nikłym zainteresowaniem badaczy. W praktyce klinicznej klasyfikowano je zazwyczaj jako chorobę Alzheimera (*Alzheimer's disease* – AD).

W pierwszej połowie lat 70. XX. w. Elizabeth K. Warrington przebadala, a nastepnie opisala przypadki trzech swoich pacjentow, u ktorzych objawy kliniczne ludzaco przypominaly symptomy opisane przez Arnolda Picka (1892, 1904, 1906). Badaczka zdiagnozowala u pacjentow postepujace trudnosci w nazywaniu pokazywanych przedmiotow (anomie) oraz utrate rozumienia znaczenia wyrazow. Zaburzeniem jezykowym towarzyszylo wzrokowa agnozja asocjacyjna, w ktorej spostrzezenia zostaja utworzone, lecz nie wywoluja sladow pamieciovych, koniecznych by nadać tym spostrzezeniom znaczenie. Ponadto autorka badan stwierdzila, iz u pacjentow nie wystepuja deficyty pamieci epizodycznej ani zaburzenia orientacji co do miejsca i czasu. Tym samym uchwycila najistotniejsza roznicę pomiedzy objawami swoich pacjentow a zaburzeniami wystepujacymi u chorych z alzheimerem (Warrington 1975). Spowodowalo to, ze otępienie semantyczne zaczęto postrzegac jako odrębną jednostkę kliniczną.

KLASYFIKACJA I TERMINOLOGIA

Jednostką chorobową nadrzędną wobec otępienia semantycznego jest zwyrodnienie płatów czołowych i skroniowych (*frontotemporal lobar degeneration* – FTLD). Mimo iż współcześnie badacze są zgodni co do tego, że FTLD stanowi zróżnicowaną grupę objawów, to klasyfikacja poszczególnych jego wariantów pozostaje ciągle kwestią sporną. Jedną z popularniejszych klasyfikacji wyróżnia w obrębie FTLD trzy główne formy zespołów klinicznych: otępienie czołowo-skroniowe (*frontotemporal dementia* – FTD), otępienie semantyczne (*semantic dementia* – SD) oraz afazję postępującą z zaburzoną płynnością mowy (*progressive non-fluent aphasia* – PNFA)¹ (por. np. Galariotis i in. 2005; Neary, Snowden i Mann 2005). W innych klasyfikacjach zwyrodnienie płatów czołowych i skroniowych dzieli się tylko na wariant czołowy (*frontal variant of FTD* – fvFTD)/wariant behawioralny (*behavioral variant of FTD* – bvFTD) oraz wariant skroniowy (*temporal variant of FTD* – tvFTD)/wariant jezykowy (*language variant of FTD* – lvFTD), przy czym wariant pierwszy jest utożsamiany z FTD, a wariant drugi – z SD i PNFA (por. np. Bozeat i in. 2000; Perry i Hodges 2000; McKhann 2001; Bidzan 2012).

W pierwszej dekadzie XXI w. zespół badaczy pod kierownictwem Marii Luizy Gorno-Tempini zaproponował nową klasyfikację jednostek chorobowych związanych ze zwyrodnieniem płatów czołowych i/lub skroniowych, które objawiają się wybiórczymi, postępującymi zaburzeniami jezykowymi o dominującym charakterze. Ostatecznie wyodrębniono trzy główne formy zespołów klinicznych afazji pierwotnej postępującej (*primary progressive aphasia* – PPA), takie

¹ W oryginalnym opracowaniu autorzy stosują uproszczony termin *progressive aphasia* (PA).

jak: wariant PPA z zaburzoną płynnością mowy (*non-fluent variant of PPA* – nfvPPA), wariant semantyczny PPA (*semantic variant of PPA* – svPPA) oraz wariant logopeniczny PPA (*logopenic variant of PPA* – lvPPA) (por. Gorno-Tempini i in. 2004, 2008, 2011).

Objawy kliniczne, które obejmują przede wszystkim stopniowo nasilającą się, wielomodalną utratę wiedzy semantycznej, są najczęściej określane mianem otępienia semantycznego. Jednakże w literaturze przedmiotu można spotkać również inne nazwy i określenia opisowe tego schorzenia, m.in. takie jak „pierwotna postępująca czuciowa afazja transkorowa z agnozą wzrokową”, „pierwotna postępująca afazja semantyczna” (*primary progressive semantic aphasia*), „płynna postać afazji pierwotnej postępującej” (*fluent primary progressive aphasia*), „wariant semantyczny afazji pierwotnej postępującej” (*semantic variant of primary progressive aphasia* – svPPA), „wariant skroniowy otępienia czołowo-skroniowego” (*temporal variant of frontotemporal dementia* – tvFTD), a w piśmiennictwie japońskim „afazja gogi” (jap. *gogi*; dosł. ‘znaczenie słów’) (por. np. Kertesz, Polk i Kirk 1992, 1998; Tanabe i in. 1992; Bozeat i in. 2000; Perry i Hodges 2000; McKhann 2001; Gorno-Tempini 2004, 2011; Adlam i in. 2006).

Niezależnie od opisanych powyżej różnic w klasyfikowaniu i nazywaniu schorzenia objawiającego się postępującymi deficytami językowymi o typie afazji nie ma wśród badaczy wątpliwości co do tego, że jest to całkowicie odrębna kategoria zaburzeń, stanowiąca samodzielną jednostkę kliniczną (por. Mesulam 1982, 2001; Kertesz, Davidson i McCabe 1998, 2003; Jodzio 1999; Adlam i in. 2006; Harciarek i Kertesz 2009; Olszewski 2008; Sitek i in. 2008; Harciarek 2012; Pąchalska 2012).

CHARAKTERYSTYKA

Osiowym objawem otępienia semantycznego jest stopniowa anomia połączona z trudnościami w rozumieniu znaczenia uprzednio znanych wyrazów. Zubożenie leksyki oraz utrata wiedzy semantycznej dotyczy zarówno słownictwa czynnego, jak i biernego (w mowie i piśmie) (Kertesz, Davidson i McCabe 1998; Grossman i Ash 2004; Hodges i Patterson 2007; Harciarek, Jesso i Kertesz 2008). Początkowo deficyty w zakresie rozumienia dotyczą przede wszystkim rzadko używanych w danym języku nazw własnych osobowych i geograficznych oraz chrematonimów (nazwy własne niektórych jednostkowych lub seryjnych wytworów przemysłowych) (Kipps, Knibb i Hodges 2007; Caine, Breen i Patterson 2009). Wraz z postępem choroby problemy leksykalno-semantyczne obejmują także wyrazy pospolite. Początkowo kłopoty z aktualizacją mogą dotyczyć jedynie wybranych kategorii semantycznych (*category-specific deficits*) (Lambon Ralph i in. 2003). Z czasem obejmują swoim zasięgiem także nazwy przedmiotów

codziennego użytku. Chorzy pytają wówczas swoich opiekunów o znaczenie niektórych wyrazów, zazwyczaj rzeczowników, pojawiających się w kierowanych do nich wypowiedziach (por. np. OPIEKUN: – *Podaj mi tarkę*. CHORY: – *Tarka? A co to jest tarka?*) (por. Kertesz i in. 2010).

Utrata wiedzy semantycznej nie ma charakteru „czysto” językowego. Z czasem deficyt semantyczny obejmuje wszystkie modalności, które umożliwiają rozpoznawanie obiektów rzeczywistości pozajęzykowej zmysłem wzroku, słuchu, dotyku, węchu czy smaku. Chory traci nie tylko możliwość nazwania poszczególnych obiektów, lecz także rozpoznania ich specyficznych cech. Nie tylko nie potrafi nazwać papugi *papugą*, lecz także traci wiedzę o tym, że ptak ten charakteryzuje się barwnym upierzeniem i mocnym hakowatym dziobem, a niektóre jego gatunki mają zdolność naśladowania mowy ludzkiej. Nie jest w stanie zaktualizować wyrazu *koń*, widząc fotografię zwierzęcia czy słysząc dźwięki rżenia.

Utrata wielomodalnej wiedzy pojęciowej różni zasadniczo chorych z AD lub logopenicznym wariantem PPA od osób z SD. Ci pierwsi mogą mieć problem z poprawnym nazwaniem np. produktów żywnościowych, ale będą umieli wybrać rzeczy potrzebne do przygotowania określonej potrawy i poddać je stosownej obróbce (pokroić, podsmażyć, ugotować itp.). Tymczasem pacjenci z SD nie będą potrafili rozróżnić poszczególnych produktów ani też posłużyć się nimi we właściwy sposób. Chorym z SD zdarza się „ugotować” zupę na kaszy i kefirze albo też podczas przygotowywania sałatki wydrążyć miąższ pomidora niczym gniazdo nasienne z papryki (Sitek i in. 2008).

W toku choroby wypowiedzi pacjentów z SD ulegają postępującemu zubożeniu treściowemu (tzw. pusta mowa). Dominują w nich czasowniki, brakuje natomiast rzeczowników, które są zastępowane zaimkami wskazującymi, np. *ten, ta, to, te; tamten, tamta, tamto; taki, taka, takie; tu, tam*. Często, nie mogąc zaktualizować danego słowa, chorzy posługują się bardziej typowymi w ramach danej kategorii semantycznej kohiponimami (np. *goląb* zamiast *kanarek*, *jabłko* zamiast *mandarynka*) lub hiperonimami (np. *ptak* zamiast *kanarek*, *owoc* zamiast *mandarynka*). Dużo rzadziej niż w innych chorobach neurodegeneracyjnych przebiegających z anomią pacjenci z SD posługują się peryfrazami bądź wspomagają się gestykulacją. Odpowiedzi na pytania zadawane np. przez opiekunów stanowią często niezrozumiałe ciągi niepowiązanych ze sobą znaczeniowo wyrazów (naruszona łączliwość leksykalna i frazeologia).

Prawie u wszystkich chorych z SD pojawiają już we wczesnym stadium choroby głębokie zaburzenia pragmatyki języka. Przejawiają się one m.in. nadmierną i niepohamowaną rozmownością, wypowiedzianiem niestosownych treści, perseweracjami tematycznymi oraz stereotypiami (por. Kertesz i in. 2007, 2010).

Ponadto już w początkowej fazie choroby pacjenci z SD ujawniają specyficzne problemy w czytaniu i pisaniu, określane odpowiednio mianem dysleksji powierzchniowej (*surface dyslexia*) i dysgrafii powierzchniowej (*surface*

dysgraphia) (Jefferies i in. 2004; Caine, Breen i Patterson 2009; Fushimi i in. 2009). Najogólniej rzecz ujmując, zaburzenia te charakteryzują się niepoprawnym czytaniem i zapisywaniem wyrazów, w których relacja grafem – fonem podczas czytania oraz fonem – grafem podczas pisania nie wyraża się w stosunku jeden do jednego, tzn. nie zachodzi ścisła odpowiedniość grafemiczno-fonemiczna. Problemy tego rodzaju ujawniają się w szczególności w wypadku języków o tzw. głębokiej ortografii (*deep orthography*), np. w pisowni francuskiej albo angielskiej (por. Frost, Katz i Bentin 1987; Katz i Frost 1992).

Osoby z SD zachowują zasadniczo kompetencję fonologiczną oraz gramatyczną (morfologiczną i składniową). W ich wypowiedziach stosunkowo rzadko występują parafazje fonemiczne oraz agramatyzmy (Adlam i in. 2006; Rohrer i in. 2008). Brak reakcji chorego na podpowiedź fonemiczną (np. podanie początkowej sylaby wyrazu) podczas rozwiązywania przez niego krzyżówek lub gry w scrabble także dowodzi, że zaburzenie dotyczy poziomu semantycznego, a nie fonologicznego (Sitek i in. 2008). Pacjenci z SD nie mają trudności z powtarzaniem wyrazów ani całych zdań, ale i podczas tego rodzaju prób ujawniają się u nich problemy z rozumieniem (por. np. BADAJĄCY: – *Proszę powtórzyć następujące słowa: jabłko, okno, but.* CHORY: – *Jabłko, okno, but. Co mam zrobić? Co to jest jabłko?*) (Harciarek 2012). Podczas definiowania określonych nazw czy pojęć osoby z SD podają zazwyczaj bardzo ogólne lub całkowicie błędne definicje (Kipps, Knibb i Hodges 2007). Degradacja pamięci semantycznej powoduje ostatecznie mutyzm (Kertesz i in. 2008).

W toku rozwoju choroby do izolowanych deficytów leksykalno-semantycznych dołączają inne zaburzenia poznawcze. Jednymi z pierwszych objawów są zaburzenia gnoźji wzrokowo-czuciowej o typie asocjacyjnym (Kertesz, Davidson i McCabe 1998; Jodzio, 1999). Pacjenci lepiej rozpoznają wzrokowo bądź dotykowo przedmioty, których częściej używają (np. widelec jest lepiej zidentyfikowany niż otwieracz do konserw) (Hodges i Patterson 2007). U niektórych chorych z SD obserwuje się także prozopagnozę (upośledzenie zdolności rozpoznawania twarzy znajomych osób) połączoną z utratą wiedzy na temat określonych osób. Początkowo problem obejmuje przede wszystkim członków dalszej rodziny czy rzadziej spotykanych znajomych, z czasem dotyczy także najbliższych chorego (Thompson, Patterson i Hodges 2003; Hodges i Patterson 2007).

W miarę postępu choroby opisanym powyżej zaburzeniom poznawczym towarzyszą zaburzenia zachowania charakterystyczne dla wariantu czołowego FTD. Szczególnie często w tej grupie pacjentów obserwuje się nadmierną towarzyskość oraz rozhamowanie. Czasami obserwuje się również tzw. zachowanie użytkownika, które jest przejawem zależności pacjenta od bodźców z otoczenia odbieranych wzrokowo (*environmental dependency*). Chory sięga automatycznie po przedmioty leżące w polu widzenia i używa ich zgodnie z przeznaczeniem,

np. widząc grzebień, zaczyna się cześć, widząc padający za oknem deszcz, rozkłada w pokoju parasol. Postępuje tak, mimo iż nie wynika to ani z jego aktualnych zamiarów, ani potrzeb (Sitek i in. 2014). Niektórzy pacjenci przejawiają różne zachowania kompulsywne, np. mogą godzinami układać puzzle lub nieustannie spoglądają na zegarek (Seeley i in. 2005). Podobnie jak pacjenci z behawioralnym wariantem FTD osoby z SD mogą ujawniać zmiany co do preferencji żywieniowych oraz obsesje na punkcie niektórych produktów (*food fads*), np. nieustająca chęć jedzenia tylko bananów lub słodczy połączone z picciem wyłącznie mleka (Kertesz 2006). Zmiany te mogą obejmować również próby spożywania produktów niejadalnych (Snowden i in. 2001).

Mimo nasilających się deficytów językowo-poznawczych oraz behawioralno-osobowościowych pacjenci z SD ujawniają zaskakująco dobrze zachowaną pamięć epizodyczną oraz pamięć autobiograficzną (Kertesz, Davidson i McCabe 1998; Graham i in. 2000; Hodges i Graham 2001; Scahill, Hodges i Graham 2005). Nie obserwuje się u nich również deficytów w zakresie orientacji w miejscu i czasie (Hodges i in. 1992). Zazwyczaj także mają dobrze zachowane funkcje percepcyjno-przestrzenne oraz zdolności motoryczne (Kertesz, Polk i Kirk 1992; Kertesz, Davidson i McCabe 1998).

KRYTERIA DIAGNOSTYCZNE

Kryteria diagnostyczne otępienia semantycznego zostały opracowane po raz pierwszy przez Johna R. Hodgesa i wsp. w 1992 r., a następnie uszczegółowione w 1998 r. W 2011 r. zespół badaczy pod kierownictwem Marii Luizy Gorno-Tempini zaproponował nowe, liczące trzy poziomy, kryteria diagnostyczne obejmujące badania neuropsychologiczne, neuroobrazowe oraz histopatologiczne.

Rozpoznanie kliniczne SD² (poziom pierwszy) można postawić, gdy zaburzone jest nazywanie konfrontacyjne oraz rozumienie pojedynczych słów. Dodatkowo muszą być obecne co najmniej trzy z następujących cech: zaburzona wiedza o przedmiotach (w szczególności rzadko stosowanych lub mało znanych), dysleksja lub dysgrafia powierzchniowa³, zachowane powtarzanie i/lub zachowana ekspresja słowna (gramatyka, artykulacja).

Dodatkowym aspektem wzmacniającym rozpoznanie kliniczne są wyniki badań neuroobrazowych (poziom drugi). W badaniu MRI musi być widocz-

² W nomenklaturze M.L. Gorno-Tempini i wsp. jest to wariant semantyczny afazji pierwotnej postępującej.

³ W opinii E.J. Sitek i wsp. (2014) dysleksja i dysgrafia powierzchniowa jako objaw w SD ma niewielkie znaczenie diagnostyczne w wypadku języka polskiego, gdyż w polszczyźnie relacja grafem – fonem (i odwrotna) jest zasadniczo regularna, a odstępstwa dotyczą wyrazów zapożyczonych o niskiej lub bardzo niskiej frekwencji (np. *pinceta*, *loggia*), co powoduje, iż błędy dyslektyczno-dysgraficzne mogą zależeć od wykształcenia pacjenta.

ny dominujący zanik przedniej części płata skroniowego, a w badaniu PET i/lub SPECT należy stwierdzić hypoperfuzję w powyższych okolicach mózgowia. Wyniki badania histopatologicznego (poziom III) powinny wskazywać na konkretną patologię neurozwyrodnieniową, np. FTLD-tau (*frontotemporal lobar degeneration tau*), FTLD-TDP (*frontotemporal lobar degeneration-transactive response DNA binding protein*) lub obecność znanej patologicznej mutacji (Gorno-Tempini i in. 2011).

Rozpoznanie SD wymaga przeprowadzenia pełnej diagnostyki neuropsychologicznej, aby wykluczyć zaburzenia poznawcze specyficzne dla innych chorób neurodegeneracyjnych. Według Emilii J. Sitek i wsp. (2008) neuropsychologiczna diagnoza różnicowa SD w zakresie podstawowym powinna obejmować ocenę: pamięci (semantycznej, epizodycznej i operacyjnej), funkcji wzrokowo-przestrzennych, gnoźji wzrokowej, zdolności rozwiązywania problemów niewerbalnych oraz funkcji językowych. Wskazane byłoby uzupełnić ją również o ocenę funkcji wykonawczych, kalkulii oraz praksj.

Diagnostyka funkcji językowych powinna być wykonana przez współpracującego z neuropsychologiem neurologopedę (ewentualnie gerontologopedę). Powinna obejmować ocenę mowy spontanicznej (pod względem poprawności wymawianiowej, gramatycznej i leksykalnej), fluencji słownej, nazywania konfrontacyjnego obiektów prezentowanych wzrokowo, powtarzania i aktualizacji ciągów zautomatyzowanych, rozumienia wyrazów, wyrażeń, fraz i zdań (prostych i złożonych składniowo), wiedzy semantycznej oraz czytania i pisanie. Najważniejszym elementem diagnozy funkcji językowych powinna być ocena głębokości anomii i dominującego typu błędów w nazywaniu (Roher i in. 2008). Podczas badania należy uwzględnić najważniejsze typy anomii, takie jak: anomia priordialna (zaburzenie aktualizacji nazw własnych), anomia apelatywna (zaburzenie aktualizacji rzeczowników pospolitych), anomia selekcji słów (*word selection anomia*), np. *jabłko* w znaczeniu 'mandarynka', *Jan Paweł II* w znaczeniu 'Franciszek', anomia specyficznych kategorii semantycznych (*category-specific anomia*), anomia wielomodalna (*modality-specific anomia*) (McKenna i Warrington 1980; Semenza 1997; Harley 2008; Kertesz 2010).

Przy ocenie funkcji językowych można wykorzystać narzędzia diagnostyczne przeznaczone do badania osób z afazją poudarową oraz inne testy językowe, takie jak np. *Bostoński test do diagnozy afazji* (*Boston Diagnostic Aphasia Examination* – BDAE; w tym wybrane próby z baterii BDAE w opracowaniu Hanny K. Ulatowskiej, Marii Sadowskiej i Danuty Kądziaławy) (Goodglass i Kaplan 1983; Ulatowska, Sadowska i Kądziaława 2004), *Bostoński test nazywania* (*Boston Naming Test* – BNT) (Kaplan, Goodglass i Weintraub 1983), *Zachodnia bateria do diagnozy afazji* (*Western Aphasia Battery* – WAB⁴; w opracowaniu Marii

⁴ Dostępna jest już zrewidowana wersja narzędzia (Kertesz 2007).

Pąchalskiej i Bruce'a D. MacQueena) (Kertesz 1982; Pąchalska i MacQueen 1997), *Zestaw prób do badania procesów poznawczych u pacjentów z uszkodzeniami mózgu* opracowany przez Włodzimierza Łuckiego (1995), *Słownik ze Skali inteligencji Wechslera dla dorosłych – wersja zrewidowana (Wechsler Adult Intelligence Scale-Revised – WAIS-R; w wersji polskiej znormalizowanej)* (Pearson Education 2008; Brzeziński i in. 2004), *Test fluencji słownej (Controlled Oral Word Association Test – COWAT)* (Benton i Hamsher 1976), *Kalifornijski test uczenia się językowego (California Verbal Learning Test – CVLT)* (Delis i in. 1987) czy *Test rozumienia pojęć słownych (Verbal Concept Attainment Test – VCAT)* (Rosen 1962). Niestety, części z tych narzędzi nie poddano w Polsce adaptacji, standaryzacji ani normalizacji.

LECZENIE FARMAKOLOGICZNE I TERAPIA NEUROLOGOPEDYCZNA

Próby leczenia farmakologicznego SD – w tym choćby spowalniania procesu neurodegeneracyjnego – nie przyniosły dotąd zadawalających rezultatów. Lekami psychotropowymi niweluje się objawy neuropsychiatryczne, takie jak rozhamowanie, łaknienie słodczy czy zachowania przymusowe (Hodges i Patterson 2007; Pąchalska 2008).

Pozytywne rezultaty w początkowym stadium choroby przynosi terapia neurologopedyczna, której głównym celem powinna być poprawa zdolności komunikacyjnych pacjenta. W trakcie rehabilitacji terapeuta powinien się skupiać na podtrzymywaniu zachowanych umiejętności językowych, umiejętności konstruowania wypowiedzi, korzystania ze wskazówek i odpowiedzi słownych. Powinien również kłaść nacisk na tworzenie strategii kompensacyjnych w porozumiewaniu się oraz wskazywać alternatywne metody komunikacji (używanie gestów, rysowanie, posługiwanie się słownikiem obrazkowym itp.).

Jak dowiodła metaanaliza Mayi L. Henry, Pélagie M. Beeson i Stevena Z. Rapcsaka (2008), rehabilitacja w zakresie anomii semantycznej przynosi pozytywne rezultaty. Pacjenci uczą się na nowo zapomnianych wyrazów i znaczeń. Przywoływane wyniki niektórych badań dowodzą również, iż ćwiczenia leksykalno-semantyczne mogą spowalniać postęp anomii. Autorzy podkreślają jednak, że wysiłki terapeutyczne przynoszą korzyści we wczesnych stadiach choroby, gdy zachowana wiedza semantyczna oraz względnie poprawnie działająca pamięć epizodyczna wspierają naukę.

PODSUMOWANIE

Otępienie semantyczne pozostaje poważnym problemem współczesnej nauki – zarówno na etapie stawiania rozpoznania, jak i w trakcie procesu terapeutycznego. Ocena neuropsychologiczna oraz neurologopedyczna jest niezbędnym elementem diagnozy różnicowej SD. Wymaga zastosowania zarówno standardowych metod oceny funkcji poznawczych (w tym poznawczej funkcji języka), jak i dynamicznych prób eksperymentalnych. Terapia farmakologiczna oferuje niewielkie korzyści terapeutyczne. Istotnym elementem procesu terapeutycznego jest – w początkowej fazie choroby – rehabilitacja neurologopedyczna (głównie ćwiczenia leksykalno-semantyczne). Ważne jest również zapewnienie pomocy psychologicznej opiekunom chorych z SD oraz ich odpowiednia psychoedukacja.

BIBLIOGRAFIA

- Adlam A.L., Patterson K., Rogers T.T., Nestor P.J., Salmond C.H., Acosta-Cabronero J., Hodges J.R., 2006, *Semantic dementia and fluent primary progressive aphasia: two sides of the same coin?*, „Brain”, 129(11), s. 3066–3080.
- Benton A.L., des Hamsher K., 1976, *Multilingual Aphasia Examination: Manual of Instruction*, Iowa City.
- Bidzan L., 2012, *Kryteria diagnostyczne otępienia czołowo-skroniowego*, [w:] Pąchalska M., Bidzan L. (red.), *Otępienie czołowo-skroniowe. Ujęcie interdyscyplinarne*, Kraków, s. 41–62.
- Bozeat S., Gregory C.A., Ralph M.A., Hodges J.R., 2000, *Which neuropsychiatric and behavioural features distinguish frontal and temporal variants of frontotemporal dementia from Alzheimer's disease?*, „Journal of Neurology, Neurosurgery, and Psychiatry”, 69(2), s. 178–186.
- Brzeziński J., Gaul M., Hornowska E., Jaworowska A., Machowski A., Zakrzewska M., 20014, *Skala inteligencji D. Wechslera dla dorosłych. Wersja zrewidowana – renormalizacja. WAIS-R (PL). Podręcznik*, Warszawa.
- Caine D., Breen N., Patterson K., 2009, *Emergence and progression of 'non-semantic' deficits in semantic dementia*, „Cortex”, 45(4), s. 483–494.
- Davies R.R., Hodges J.R., Kril J.J., Patterson K., Halliday G.M., Xuereb J.H., 2005, *The pathological basis of semantic dementia*, „Brain”, 128(Pt 9), s. 1984–1995.
- Déjerine J.J., Sériex P., 1897, *Un cas de surdité verbale pure, terminée par aphasie sensorielle, suivie d'autopsie*, „Mémoires de la Société de Biologie”, 49, s. 1074–1077.
- Delis D.C., Kramer J.H., Kaplan E., Ober B.A., 1987, *CVLT, California Verbal Learning Test: Adult Version: Manual. Version 1*, San Antonio: The Psychological Corporation, Harcourt Brace & Company.
- Frost R., Katz L., Bentin S., 1987, *Strategies for visual word recognition and orthographical depth. A multilingual comparison*, „Journal of Experimental Psychology: Human Perception and Performance”, 13, s. 104–115.
- Fushimi T., Komori K., Ikeda M., Lambon Ralph M.A., Patterson K., 2009, *The association between semantic dementia and surface dyslexia in Japanese*, „Neuropsychologia”, 47(4), s. 1061–1068.
- Galariotis V., Bodi N., Janka Z., Kalman J., 2005, *Frontotemporal dementia. Part I. History, prevalence, clinical forms*, „Ideggogyaszati Szemle”, 58, s. 164–171.

- Goodglass H., Kaplan E., 1983, *Boston Diagnostic Aphasia Examination (BDAE)*, Philadelphia.
- Gorno-Tempini M.L., Brambati S.M., Ginex V., Ogar J.M., Dronkers N.F., Marcone A., Perani D., Garibotto V., Cappa S.F., Miller B.L., 2008, *The logopenic/phonological variant of primary progressive aphasia*, „Neurology”, 71(16), s. 1227–1234.
- Gorno-Tempini M.L., Dronkers N.F., Rankin K.P., Ogar J.M., Phengrasamy L., Rosen H.J., Johnson J.K., Weiner M.W., Miller B.L., 2004, *Cognition and anatomy in three variants of primary progressive aphasia*, „Annals of Neurology”, 55(3), s. 335–346.
- Gorno-Tempini M.L., Hillis A.E., Weintraub S., Kertesz A., Mendez M., Cappa S.F., Ogar J.M., Rohrer J.D., Black S., Boeve B.F., Manes F., Dronkers N.F., Vandenberghe R., Rascovsky K., Patterson K., Miller B.L., Knopman D.S., Hodges J.R., Mesulam M.M., Grossman M., 2011, *Classification of primary progressive aphasia and its variants*, „Neurology”, 76(11), s. 1006–1014.
- Graham K.S., Simons J.S., Pratt K.H., Patterson K., Hodges J.R., 2000, *Insights from semantic dementia on the relationship between episodic and semantic memory*, „Neuropsychologia”, 38(3), s. 313–324.
- Grossman M., Ash S., 2004, *Primary progressive aphasia: a review*, „Neurocase”, 10(1), s. 3–18.
- Harciarek M., 2012, *Językowy wariant otępienia czołowo-skroniowego (lvFTD)*, [w:] *Otępienie czołowo-skroniowe. Ujęcie interdyscyplinarne*, red. M. Pąchalska, L. Bidzan, Kraków, s. 145–173.
- Harciarek M., Jesso S., Kertesz A., 2008, *Are all semantics really lost in semantic dementia?*, „Dementia and Geriatric Cognitive Disorders”, 26, s. 60.
- Harciarek M., Kertesz A., 2009, *Longitudinal study of single-word comprehension in semantic dementia: A comparison with primary progressive aphasia and Alzheimer's disease*, *Aphasiology*, 23(5), s. 606–626.
- Harley T.A., 2008, *The Psychology of Language: From Data to Theory*, Howe–New York.
- Henry M.L., Beeson P.M., Rapsack S.Z., 2008, *Treatment for Anomia in Semantic Dementia*, „Seminars in Speech and Language”, 29(1), s. 60–70.
- Hodges J.R., Davies R., Xuereb J., Kril J., Halliday G., 2003, *Survival in frontotemporal dementia*, „Neurology”, 61(3), s. 349–354.
- Hodges J.R., Graham K.S., 2001, *Episodic memory: insights from semantic dementia*, „Philosophical Transactions of the Royal Society of London”, 356(1413), s. 1423–1434.
- Hodges J.R., Patterson K., 2007, *Semantic dementia: a unique clinicopathological syndrome*, „Lancet Neurology”, 6(11), s. 1004–1014.
- Hodges J.R., Patterson K., Oxbury S., Funnell E., 1992, *Semantic dementia. Progressive fluent aphasia with temporal lobe atrophy*, „Brain”, 115(Pt 6), s. 1783–1806.
- Jefferies E., Lambon Ralph M.A., Jones R., Bateman D., Patterson K., 2004, *Surface dyslexia in semantic dementia: a comparison of the influence of consistency and regularity*, „Neurocase”, 10(4), s. 290–299.
- Jodzio K., 1999, *Afazja pierwotna postępująca*, Gdańsk.
- Kaplan E.F., Goodglass H., Weintraub S., 1983, *The Boston Naming Test*, 2nd ed., Philadelphia.
- Katz L., Frost R., 1992, *The reading process is different for different orthographies. The orthographic depth hypothesis*, [w:] *Orthography, Phonology, Morphology, and Meaning*, eds. R. Frost, L. Katz, Amsterdam, s. 67–84.
- Kertesz A., 1982, *The Western Aphasia Battery*, New York.
- Kertesz A., 2006, *The Banana Lady and other stories of curious behavior and speech*, Victoria.
- Kertesz A., 2007, *The Western Aphasia Battery-Revised*, New York.
- Kertesz A., 2010, *Anomia*, [w:] H.A. Whitaker (ed.), *Concise Encyclopedia of Brain and Language*, Elsevier, s. 42–45.
- Kertesz A., Blair M., McMonagle P., Munoz D., 2007, *The diagnosis and course of frontotemporal dementia*, „Alzheimer Disease and Associated Disorders”, 21(2), s. 155–163.

- Kertesz A., Davidson W., McCabe P., 1998, *Primary progressive semantic aphasia: a case study*, „Journal of the International Neuropsychological Society”, 4(4), s. 388–398.
- Kertesz A., Davidson W., McCabe P., Takagi K., Munoz D.G., 2003, *Primary progressive aphasia: diagnosis, varieties, evolution*, „Journal of the International Neuropsychological Society”, 9(5), s. 710–719.
- Kertesz A., Jesso S., Harciarek M., Blair M., McMonagle P., 2010, *What is semantic dementia? A cohort study of diagnostic features and clinical boundaries*, „Archives of Neurology”, 67(4), s. 483–489.
- Kertesz A., McMonagle P., Blair M., Davidson W., Munoz D.G., 2005, *The evolution and pathology of frontotemporal dementia*, „Brain”, 128(Pt 9), s. 1996–2005.
- Kertesz A., Morlog D., Light M., Blair M., Davidson W., Jesso S., Brashear R., 2008, *Galantamine in frontotemporal dementia and primary progressive aphasia*, „Dementia and Geriatric Cognitive Disorders”, 25(2), s. 178–185.
- Kertesz A., Polk M., Kirk A., 1992, *Visuoverbal dissociation and semantic deficit in dementia*, „Journal of Clinical and Experimental Neuropsychology”, 14, s. 374.
- Kipps C.M., Knibb J.A., Hodges J.R., 2007, *Clinical presentations of frontotemporal dementia*, [w:] J.R. Hodges (ed.), *Frontotemporal Dementia Syndromes*, New York, s. 38–79.
- Lambon Ralph M.A., Patterson K., Garrard P., Hodges J.R., 2003, *Semantic dementia with category specificity: A comparative case-series study*, „Cognitive Neuropsychology”, 20(3–6), s. 307–326.
- Lucki W., 1995, *Zestaw prób do badania procesów poznawczych u pacjentów z uszkodzeniami mózgu*, Warszawa.
- McKenna P., Warrington E.K., 1980, *Testing for nominal dysphasia*, „Journal of Neurology, Neurosurgery, and Psychiatry”, 43(9), s. 781–788.
- McKhann G.M., Albert M.S., Grossman M., Miller B., Dickson D., Trojanowski J.Q., 2001, *Clinical and pathological diagnosis of frontotemporal dementia: report of the Work Group on Frontotemporal Dementia and Pick's Disease*, „Archives of Neurology”, 58(11), s. 1803–1809.
- Mesulam M.-M., 1982, *Slowly progressive aphasia without generalized dementia*, „Annals of Neurology”, 11(6), s. 592–598.
- Mesulam M.-M., 2001, *Primary progressive aphasia*, „Annals of Neurology”, 49(4), s. 425–432.
- Neary D., Snowden J., Mann D., 2005, *Frontotemporal dementia*, „Lancet Neurology”, 4(11), s. 771–780.
- Olszewski H., 2008, *Otępienie czołowo-skroniowe. Ujęcie neuropsychologiczne*, Kraków.
- Pąchalska M., 2008, *Rehabilitacja neuropsychologiczna*, Lublin.
- Pąchalska M., 2012, *Behawioralny wariant otępienia czołowo-skroniowego (bvFTD)*, [w:] *Otępienie czołowo-skroniowe. Ujęcie interdyscyplinarne*, red. M. Pąchalska, L. Bidzan, Kraków, s. 113–143.
- Pąchalska M., MacQueen B.D., 1997, *Zachodnia Bateria Diagnostyczna Afazji – autoryzowana wersja polska*, Kraków.
- Pearson Education, 2008, *Wechsler Adult Intelligence Scale*, 4th ed. (WAIS®-IV) [b.m.].
- Perry R.J., Hodges J.R., 2000, *Differentiating frontal and temporal variant frontotemporal dementia from Alzheimer's disease*, „Neurology”, 54(2), s. 2277–2284.
- Pick A., 1892, *Über die Beziehungen der senilen Hirnatrophie zur Aphasie*, „Prager Medizinische Wochenschrift”, 17, s. 165–167.
- Pick A., 1904, *Über primäre progressive Demenz bei Erwachsenen*, „Prager Medizinische Wochenschrift”, 29, s. 417–420.
- Pick A., 1906, *Über einen weiteren Symptomenkomplex im Rahmen der Dementia senilis, bedingt durch umschriebene stärkere Hirnatrophie (gemischte Apraxie)*, „Monatsschrift für die Psychiatrie und Neurologie”, 19, s. 97–108.

- Roberson E.D., Hesse J.H., Rose K.D., Slama H., Johnson J.K., Yaffe K., Forman M.S., Miller C.A., Trojanowski J.Q., Kramer J.H., Miller B.L., 2005, *Frontotemporal dementia progresses to death faster than Alzheimer disease*, „Neurology”, 65(5), s. 719–725.
- Rohrer J.D., Knight W.D., Warren J.E., Fox N.C., Rossor M.N., Warren J.D., 2008, *Word-finding difficulty: a clinical analysis of the progressive aphasias*, „Brain”, 131(11), s. 8–38.
- Rosen H.E., 1962, *The Verbal Concept Attainment Test*, Detroit.
- Rosenfeld M., 1909, *Die partielle Großhirnatrophie*, „Journal für Psychologie und Neurologie”, 14, s. 115–130.
- Scahill V.L., Hodges J.R., Graham K.S., 2005, *Can episodic memory tasks differentiate semantic dementia from Alzheimer's disease?*, „Neurocase”, 11(6), s. 441–451.
- Seeley W.W., Bauer A.M., Miller B.L., Gorno-Tempini M.L., Kramer J.H., Weiner M., Rosen H.J., 2005, *The natural history of temporal variant frontotemporal dementia*, „Neurology”, 64(8), s. 1384–1390.
- Semenza C., 1997, *Proper-Name-Specific Aphasias*, [w:] Goodglass H. Wingfield A. (eds.), *Anomia: Neuroanatomical and Cognitive Correlates*, San Diego–Toronto.
- Sikorska B., Liberski P.P., Wszolek Z., 2005, *Neuropatologia ośpiewi czołowo-skroniowych*, [w:] *Ośpiewi czołowo-skroniowe*, red. P.P. Liberski, Z.K. Wszolek, Lublin.
- Sitek E.J., Barczak A., Narożańska E., Harciarek M., Brockhuis B., Dubaniewicz-Wybieralska M., Sławek J., 2014, *Afazja pierwotna postępująca – zastosowanie nowych kryteriów diagnostycznych w praktyce klinicznej*, „Polski Przegląd Neurologiczny”, 10(1), s. 23–33.
- Sitek E.J., Wiczorek D., Narożańska E., Sławek J., 2008, *Ośpiewi semantyczne – znaczenie wywiadu oraz oceny neuropsychologicznej w diagnostyce różnicowej*, „Postępy Psychiatrii i Neurologii”, 18(2), s. 183–187.
- Snowden J.S., Bathgate D., Varma A., Blackshaw A., Gibbons Z.C., Neary D., 2001, *Distinct behavioural profiles in frontotemporal dementia and semantic dementia*, „Journal of Neurology, Neurosurgery, and Psychiatry”, 70(3), s. 323–332.
- Snowden J.S., Goulding P.J., Neary D., 1989, *Semantic dementia: a form of circumscribed cerebral atrophy*, „Behavioural Neurology”, 2(3), s. 167–182.
- Tanabe H., Ikeda M., Nakagawa Y., Yamamoto H., Ikejiri Y., Kazui H., 1992, *Gogi (word meaning) aphasia and semantic memory for words*, „Higher Brain Functional Research”, 12(2), s. 153–167.
- Thompson S.A., Patterson K., Hodges J.R., 2003, *Left/right asymmetry of atrophy in semantic dementia: behavioral-cognitive implications*, „Neurology”, 61(9), s. 1196–1203.
- Ulatowska H.K., Sadowska M., Kądzielawa D., 2004, *Bostoński test do diagnozy afazji. Adaptacja polska. Wersja eksperymentalna*.
- Warrington E.K., 1975, *The selective impairment of semantic memory*, „Quarterly Journal of Experimental Psychology”, 27(4), s. 635–657.

